PARIJS

UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1973

THESE

N° 94

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Georges GATINEAU

Né le 4 août 1945 à ROCHE-la-MOLIERE (Loire)

Présentée et soutenue publiquement le

ENCOMBREMENT PULMONAIRE
GRAVE
DANS LES SUITES IMMEDIATES
DE LA CORRECTION COMPLETE
DE LA TETRALOGIE DE FALLOT

Président J. MATHEY Professeur

UNIVERSITE RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1973

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Georges GATINEAU

Né le 4 août 1945 à ROCHE-la-MOLIERE (Loire)

Présentée et soutenue publiquement le

ENCOMBREMENT PULMONAIRE
GRAVE
DANS LES SUITES IMMEDIATES
DE LA CORRECTION COMPLETE
DE LA TETRALOGIE DE FALLOT

Président : J. MATHEY Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Je dédie ce travail

A ma Femme, pour tout ce qui nous unit
et pour tous les encouragements
qu'elle a su me prodiguer au cours
de mes études.

A mes Enfants,

A mes Parents, sans qui ce jour n'existerait pas.

A la mémoire de mon Beau-Père.

A toute ma Famille.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544710_0047

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Jean MATHEY,

Nous vous remercions respectueusement pour les conseils que vous nous avez donnés et pour l'honneur que vous nous avez fait en acceptant la Présidence de cette Thèse.

A Monsieur le Professeur Jean-Jacques GALEY,

Vous nous avez proposé le sujet
de cette Thèse,

Vous nous en avez fourni les éléments
de base,

Veuillez trouver ici le témoignage
de notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur Claude RIOUX,

Sans vous, ce travail n'aurait pu exister.

Soyez ici remercié pour l'accueil bienveillant que vous nous avez toujours réservé, ainsi que pour les nombreux conseils que vous nous avez prodigués.

A Madame le Docteur Francine CHETOCHINE,

A Monsieur le Docteur Alain DEQUIROT,

Et à tous les Médecins de la Clinique de Chirurgie Thoracique de l'Hôpital LAENNEC,

En témoignage de notre gratitude,
pour m'avoir fait bénéficier de leur
expérience et de leurs conseils.

I - Introduction.

II - Définitions.

III - Le matériel de base de notre étude.

IV - Les 16 observations d'encombrement pulmonaire grave.

V - Discussion de ces 16 observations.

VI - Hypothèses physio-pathologiques.

VII - Conclusions.

CODE DES ABREVIATIONS

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

P OD	:	Pression oreillette droite.
P OG	:	Pression oreillette gauche.
P VD	:	Pression ventricule droit.
P Ao	:	Pression dans l'aorte.
A P	:	Artère pulmonaire.
AP D	:	Artère pulmonaire droite.
AP G	:	Artère pulmonaire gauche.
Pa O_2	:	Pression partielle artérielle en Oxygène.
Pa CO_2	:	Pression partielle artérielle en Gaz carbonique.
FI O_2	:	Fraction inspiratoire en oxygène.
GR	:	Nombre de globules rouges en millions.
Hte	:	Hématocrite.
CEC	:	Circulation extra-corporelle.
I C	:	Insuffisance cardiaque.
CIA	:	Communication inter-auriculaire.
CIV	:	Communication inter-ventriculaire.

oooOOOooo

CHAPITRE I : INTRODUCTION

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Dans un certain nombre de cas, les suites opératoires immédiates des corrections complètes de la Tétralogie de Fallot sont perturbées par des troubles graves des échanges gazeux alvéolo-capillaires, entraînant des perturbations majeures de l'hématose, alors même que le déroulement satisfaisant du geste chirurgical pouvait faire espérer des suites simples.

L'expérience quotidienne de la réanimation de ces enfants, donnant l'impression subjective que ces difficultés survenaient en-dehors d'un contexte stéréotypé, il nous a semblé intéressant d'étudier les 16 observations relevées dans le Service du Professeur J. MATHEY (Clinique de Chirurgie Thoracique, Hôpital LAENNEC, 42, rue de Sèvres, Paris 7 ème) et d'essayer de déterminer s'il existe ou non des facteurs communs susceptibles d'expliquer la survenue de telles difficultés.

CHAPITRE II : DEFINITIONS

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Malgré l'adage bien connu des réanimateurs : "tout encombrement de l'enfant est un oedème pulmonaire", il nous a semblé difficile -en-dehors de critères hémodynamiques précis- de retenir le terme "oedème pulmonaire".

C'est pourquoi, de façon plus réaliste, n'avons-nous sélectionné que les cas associant à des degrés divers les éléments suivants :

- Survenue dans les premières heures suivant le geste chirurgical,
- D'un encombrement alvéolaire franc, extériorisé sous forme d'une expectoration mousseuse, blanchâtre ou rosée, propre, tenace,
- S'accompagnant à l'auscultation pulmonaire de râles crépitants,
- En-dehors de tout contexte infectieux,
- Se manifestant sur les radiographies pulmonaires standard par :
  - . une surcharge vasculaire,
  - . des opacités nuageuses plus ou moins denses, mal limitées,
  - . uni ou bilatérales.
- Responsable d'une hypoxie majeure (entre 40 et 50 mm Hg pour la Pa 02) et d'une hypercapnie relative (sup. à 40 mm Hg), ces sujets étant toujours intubés et ventilés.
- Nécessitant le plus souvent le recours à une hyperventilation avec :
  - . augmentation des volumes,
  - . augmentation des fréquences,

.../..

. augmentation de la FI 02,
. augmentation des pressions d'insufflation.

Même si ces critères ne correspondent plus aux définitions actuelles, plus "hémodynamiques" de l'oedème pulmonaire, il n'en reste pas moins vrai qu'ils ont été et restent encore la définition valable d'un oedème pulmonaire clinique.

Après un rapide tableau d'ensemble des corrections complètes de Tétralogie de Fallot (ont été retenues sous le même vocable de "tétralogie" les formes associées à une CIA plus ou moins importante, toujours fermée lors de la correction complète), nous retiendrons les 16 observations ayant présenté un syndrome d'encombrement pulmonaire grave.

Après discussion de ces 16 dossiers, nous essaierons de dégager les facteurs étiologiques possibles de ces encombrements post-opératoires graves.

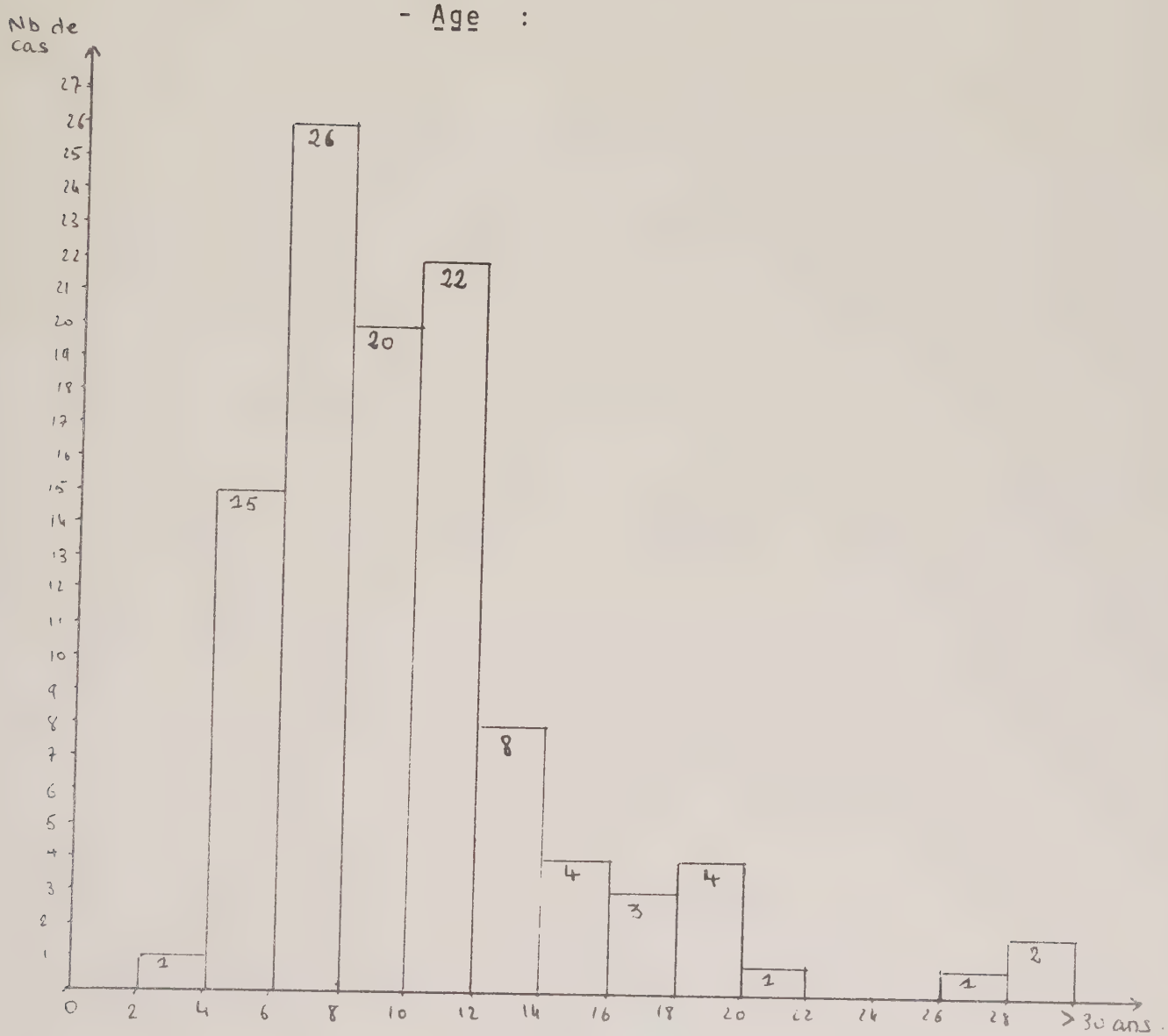
CHAPITRE III : LE MATERIEL DE BASE

De 1966 à 1972 inclus, 108 Tétralogie de Fallot ont été opérées (cure radicale) dans le service du Professeur MATHEY.

La répartition s'effectue de la façon suivante :

- Sexe : 60 cas du sexe masculin
  48 cas du sexe féminin

- Age :



au I.

Les extrêmes sont : 2 ans et 39 ans.
La moyenne se situe à 10 ans et demi.
Le plus grand nombre entre 6 et 10 ans.

- Anastomose palliative :

61 de ces enfants avaient subi une anastomose palliative, réalisée dans la plupart des cas entre 5 et 6 ans avant la correction complète. (âges extrêmes : 5 mois et 27 ans).

- Polyglobulie :

La polyglobulie varie de 4M5 à 9M. Mais le plus grand nombre des patients (71/108) atteint 6M de GR ou plus.

Un certain nombre de sujets à haute polyglobulie ont été préparés par la technique des saignées-transfusions (Professeur Agrégé P. CORNU) (4), dont l'avantage majeur est de réduire de façon très importante les difficultés hémorragiques habituelles lors des corrections complètes des Tétralogies de Fallot.

Les données angiographiques pré-opératoires :

Permettent de classer ces 108 Tétralogies en quatre groupes de gravité croissante :

. Groupe I	: Sténose infundibulaire seule :	18 cas (17 %)
. Groupe II	: Sténose infundibulaire - et/ou sténose valvulaire - et/ou tronc AP petit	48 cas (44 %)
. Groupe III	: Sténose infundibulaire - et/ou sténose valvulaire - anneau petit - et/ou Hypoplasie du tronc et des branches de l'AP.	36 cas (33 %)
. Groupe IV	: Atésie de toute ou une partie de la voie pulmonaire avant la bifurcation de l'AP.	6 cas (6 %)

La correction de ces Tétralogies s'est effectuée selon des règles maintenant bien codifiées :

- Sous CEC, respectant certaines règles :

  - En Hémodilution : Dans tous les cas, le remplissage s'est effectué avec du sang frais (moins de 36 heures), citraté, dilué avec la solution de Hartmann, de manière à obtenir un "priming" dont l'Hte soit de 20 %.
    Dans 17 cas, l'hémodilution a été plus importante, l'Hte du "priming" étant abaissé à 15 %, voire 10 %.

  - Sous hypothermie modérée à 30°.
    Cependant, les conditions techniques (importance du retour bronchique, difficulté de contrôle du Blalock), ont amené à abaisser la température:
    . 7 fois entre 25 et 20°,
    . 5 fois entre 20 et 16°,
    . 1 fois à 15°,
    et à pratiquer 7 fois un arrêt circulatoire.

  - Avec clampage aortique intermittent lorsqu'il s'avérait nécessaire. Chaque clampage étant de l'ordre de 15 mn, interrompu par des périodes de 3 à 5 mn.

- Evidement infundibulaire :

  Qui, jusqu'en 1971, s'il décroche les attaches septales et pariétales de la crista, respecte pratiquement toujours l'éperon lui-même.

- Fermeture de la CIV :

  Effectuée sans exception, par la mise en place

d'une pièce de rhodergon fixée le plus souvent par une série de points en U, appuyés ou non sur "pledgets" de téflon.

- Valvulotomie pulmonaire :

Réalisée 61 fois :

- 4 fois au dilatateur,
- 57 fois, ouverture commisurale au bistouri ou aux ciseaux.

- Reconstruction de la voie pulmonaire :

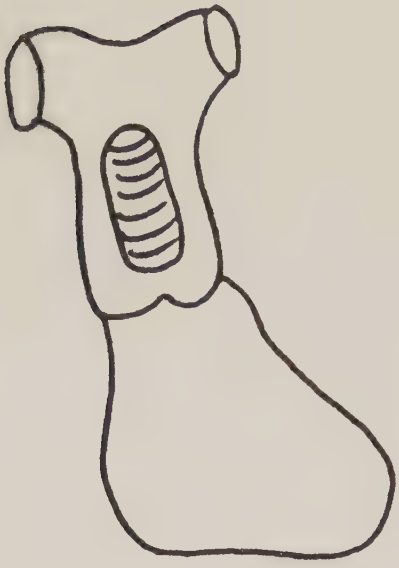
Elle s'est effectuée selon des modalités maintenant bien classiques :

- soit fermeture directe (31 cas)
- soit mise en place d'une pièce d'élargissement dont il existe 4 possibilités :

Type A :

Patch infundibulaire : 22 cas

Type B :



Patch pulmonaire : 9 cas

Type C :

Double patch infundibulaire et pulmonaire respectant l'anneau : 3 cas

Type D :

Patch infundibulo-pulmonaire : 44 cas.

Cinq tentatives de restauration de la continence pulmonaire ont été faites :

- dans 4 cas, par une valve en péricarde,
- dans un autre cas, par une hétérrogreffe aortique (valve de porc).

Une seule fois enfin, l'importance de l'hypoplasie a fait choisir d'emblée la technique de Rastelli, utilisant toutefois un tube de Dacron valvulé à l'aide d'une hétérrogreffe.

RESULTATS D'ENSEMBLE DE CETTE SERIE :

Nombre de cas	108	
Décès dans la période hosp.	22	20 %
Syndrome d'encombrement pulmonaire grave	16	15 %

Tableau 2.

22 décès sont à déplorer (tableau 2), dont les causes sont les suivantes :

- Défaillance cardiaque : 12 fois
- Infection : 4 fois
- Sd d'encombrement pulmonaire : 4 fois
- Hépatite : 1 fois
- Hémorragie digestive : 1 fois

Mais il est à remarquer en outre que les suites opératoires de ces 108 corrections complètes de Tétralogie de Fallot ont été troublées 16 fois par un encombrement pulmonaire grave.

Cette complication apparaît comme redoutable, puisque 9 décès se sont produits, ce qui représente une proportion cinq fois plus importante que celle de la mortalité globale, bien que l'oedème pulmonaire ne soit seul responsable que dans 4 cas et que dans les 5 autres, il était associé 4 fois à une défaillance cardiaque grave, le dernier décès étant imputable à une hémorragie digestive foudroyante.

Avant d'aborder la discussion des causes, nous allons passer en revue ces 16 observations.

CHAPITRE IV : LES 16 OBSERVATIONS D'ENCOMBREMENT PULMONAIRE GRAVE

-:-:-:

Apparition à la 12ème heure d'un encombrement bronchique tenace -en dehors de tout contexte fébrile- s'accompagnant d'une P OG à 23 cm H2O.

Les radios pulmonaires montrent une surcharge vasculaire nette.

L'arrêt des compensations et l'emploi du furosémide met fin à cet encombrement important.

Les suites ultérieures sont simples et sans problème.

Observation n° 2 : LEB... Patrick, sexe : masculin.
Age : 12 ans. Poids : 33 Kg.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock gauche termino-latéral le 29 mai 1963,
  - . Fonctionnel mais insuffisant lors de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose minime,
  - . GR. : 4 M 9.
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire serrée,
  - . Appareil valvulaire normal,
  - . Anneau et tronc de l'AP normaux,
  - . Branche de l'AP normale.
- Données opératoires (26 juin 1970) :
  - . Evidement infundibulaire important,
  - . Commissurotomie pulmonaire au bistouri,
  - . Suture directe de l'infundibulum,
  - . Pression en fin d'intervention :

    + P Ao : 80 mm Hg
    + P VD : 50 mm Hg
    + P AP : 20 mm Hg
- CEC :
  - . Hypothermie à 28°,
  - . 2 périodes de clampage aortique : 2 fois 29 mn,
  - . Durée totale : 114 mn,
  - . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.
- Séjour en réanimation : (4 jours).

  Au bout de 18 heures, apparition d'une aspiration :

  - mousseuse,
  - rosée,
  - tenace,

  se traduisant à la radiographie pulmonaire pa

une grisaille des deux champs et une surcharge vasculaire bilatérale, s'accompagnant d'une augmentation très importante des pressions d'insufflation : sup: 30 mm Hg.

Cet encombrement réagit très bien au traitement par le furosémide qui est maintenu pendant trois jours au bout desquels l'enfant est extubé.

Par ailleurs, des signes d'insuffisance cardiaque droite apparaissent et augmentent. Cette insuffisance cardiaque difficilement contrôlable, conduit à faire un nouveau cathétérisme en janvier 1971. Il montre la persistance d'un shunt à l'étage ventriculaire.

Réintervention le 19 mars 1971 et fermeture d'une désinsertion importante du patch.

Dès lors, l'état général s'améliore. Les suites sont simples et sans problème.

Observation n° 3 : HAR... Catherine, sexe : féminin.
Age : 8 ans. Poids : 22 Kg.

- Anastomose palliative :
  . Blalock termino-latéral gauche le 28 janvier 1965,
  . Fonctionnel mais insuffisant lors de l'intervention.

- Etat clinique pré-opératoire :
  . Cyanose sévère : +++
  . GR. : 5 M 1

- Prévisions anatomiques :
  . La mauvaise qualité des documents angiographiques ne permet pas une interprétation valable de la voie pulmonaire.

- Données opératoires (2 juillet 1970)
  . Résection infundibulaire importante.

  Les valves, anneau et tronc sont normaux et admettent une bougie de 17 mm.

  . Fermeture de l'infundibulum par un patch synthétique, type A.
  . Pressions en fin d'intervention :

    + P VD : 40 mm Hg
    + P AP : 20 mm Hg

- CEC :
  . Hypothermie à 26°,
  . Clampage aortique : 22 mn,
  . Durée totale : 74 mn,
  . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.

- Séjour en réanimation : (4 mois)

  Au terme des six premières heures qui s'étaient écoulées sans problème, apparition d'un encombrement tenace et important, s'accompagnant

d'une demande accrue sur le plan respiratoire :

- Augmentation des volumes, des fréquences, de la FI O2 et de la pression d'insufflation.
- Baisse progressive de la PaO2, 180 puis 65 puis 42 mm Hg.
- Augmentation de la PaCO2, 33,5 puis 52 mm Hg.
- Surcharge radiologique franche.

Le traitement par Furosémide entraîne une amélioration , mais par de rétrocession nette. Les jours suivants, l'encombrement persiste, important, en-dehors de toute symptomatologie infectieuse.

Finalement, les épreuves de débranchement étant bien tolérées, extubation le sixième jour.

L'enfant reste encombré, l'évolution ultérieure sera marquée par :

1 - une septicémie à staphylocoque pathogène au dixième jour,
2 - accompagnée par une médiastinite qui nécessitera plusieurs interventions pariétales,
3 - une hépatite à la septième semaine après l'intervention, nécessitant un séjour en milieu spécialisé,
4 - enfin, une insuffisance cardiaque rebelle, qui six mois plus tard persiste, mais bien contrôlée par le traitement digitalo-diurétique.

Observation n° 4 : ODO... Gladys, sexe : féminin.
Age : 5 ans. Poids : 12 Kg.

- Pas d'anastomose palliative.
- Etat clinique pré-opératoire :
  . Cyanose modérée au repos : +
  . GR. : 5 M 8
- Données angiographiques :
  . Sténose infundibulaire haute, courte et serrée.
  . Anneau pulmonaire normal.
  . Tronc et branche de l'AP normaux.
- Données opératoires : (27 novembre 1970)
  . Excision de deux anneaux fibreux constituant la sténose infundibulaire.
  . Les valves, l'anneau, le tronc de l'AP admettent facilement une bougie de 16 mm.
  . Suture directe de l'infundibulum.
  . Pressions en fin d'intervention :
    + P VD : 30 mm Hg
    + P AP : 25 mm Hg
- CEC :
  . Hypothermie à 30°,
  . Clampage aortique discontinu 21 mn, 6 mn, 20 mn,
  . Durée totale : 88 mn.
  . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.
- Séjour en réanimation : 18 heures.
  . Situation stable, mais encombrement discret révélé uniquement par la constatation de râles crépitants aux deux bases.

.../..

. A la 7ème heure, apparition brutale d'un encombrement massif avec aspiration mousseuse rosée, perturbation gazométrique, hypervascularisation et poumons floconneux. Cet oedème régresse par l'emploi du Furosémide. Il se répète dans la nuit et s'accompagne d'une détérioration de la situation hémodynamique.

. A la 14ème heure, arrêt circulatoire que les manoeuvres de réanimation permettent de rattraper. Mais l'encombrement est tel que seule la ventilation manuelle à très haute pression autorise une hématose à peu près satisfaisante.

. A la 18ème heure, un nouvel arrêt circulatoire se produit, irréversible.

- L'examen anatomopathologique :

. révèle une réparation de bonne qualité :

- le patch de la CIV est étanche,
- la voie pulmonaire est de bon calibre,
- le volume du VG est jugé petit, mais suffisant.

. Par contre, les poumons sont le siège d'une hépatisation généralisée, dont l'étiologie reste mystérieuse. En particulier les différents prélèvements bactériologiques sont restés tous négatifs.

Observation n° 5 : CHE... Malika, sexe : masculin.
Age : 6 ans. Poids : 13 Kg.

- Intervention palliative à l'âge de 2 mois.
  - . Blalock gauche Termino-Terminale,
  - . Fonctionnel au moment de l'intervention, mais insuffisant.

- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose très importante,
  - . GR. : 8 M 3.

- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire haute très serrée.
  - . Anneau pulmonaire petit.
  - . Valves pulmonaires sténosées.
  - . Tronc de l'AP petit.
  - . APD hypoplasique.

- Données opératoires (26 mars 1971) :
  - . Evidement infundibulaire très important,
  - . Elargissement de la voie pulmonaire par un patch infundibulo-pulmonaire en péricarde mesurant 7 x 2,5 cm, permettant en fin d'intervention l'introduction d'une bougie 16 mm,
  - . Réimplantation de l'APG par un tube en Dacron implanté sur le bord gauche du patch.

- CEC :
  - . Hypothermie à 29°.
  - . Clampage aortique : 13 mn - 13 mn - 17 mn,
  - . Durée totale : 165 mn.

  Au moment même de l'arrêt de la CEC, prise de pression :

  + P Ao : 80 mm Hg
  + P AP : 50/30 mm Hg.

.../..

Quelques instants après l'arrêt de la CEC, apparition d'un oedème pulmonaire massif, presque exclusivement droit, qui aboutit rapidement à un effondrement hémodynamique et à un arrêt circulatoire.

Les manoeuvres habituelles de réanimation, après un succès transitoire, finissent par échouer devant la véritable "noyade" du poumon droit.

La vérification anatomique n'a pas été autorisée.

Observation n° 6 : TAT... Isabelle, sexe : féminin.
Age : 7 ans. Poids : 18 Kg.

- Pas d'anastomose palliative.
- Etat clinique pré-opératoire :
  . Cyanose modérée (+)
  . GR. : 5 M 8.
- Données angiographiques :
  . Sténose infundibulaire modérée,
  . Sténose valvulaire pulmonaire, mais
  . Anneau normal,
  . Tronc et branches de l'AP normaux.
- Données opératoires (2 avril 1971)
  . Commissurotomie au bistouri faisant passer l'appareil valvulaire d'un diamètre de 7 mm à un diamètre de 15 mm.
  . Fermeture de l'infundibulotomie par un patch de type A.
- CEC :
  . Hypothermie à 27°.
  . Clampage aortique : 19 mn - 22 mn - 27 mn,
  . Durée totale : 136 mn.
  . Bilan sanguin très largement positif puisque les compensations représentent pratiquement le double de la masse sanguine théorique du patient.
- Dès l'arrivée en réanimation :
  . Encombrement massif avec, à l'aspiration :
  secrétion : mousseuse,
  rosée,
  abondante.

Le traitement par du Furosémide entraîne la régression puis la disparition de cet encombrement.
Parallèlement, on note une diurèse très importante 1220 ml en 12 heures pour cet enfant de 18 Kg.
L'extubation est obtenue sans problème le 3ème jour.

L'évolution ultérieure est simple.

Observation n° 7 : NIG... Patrick, sexe : masculin.
Age : 7 ans. Poids : 17 Kg.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock gauche termino-latéral à l'âge de 1 mois
  - . Fonctionnel mais insuffisant au moment de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose intense (++)
  - . GR. 7 M 5
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire très serrée,
  - . Anneau pulmonaire petit,
  - . Sténose valvulaire,
  - . Tronc de l'AP hypoplasique,
  - . Branches normales.
- Données opératoires (8 novembre 1971)
  - . Evidement infundibulaire minime,
  - . Elargissement de la voie pulmonaire par un patch infundibulo-pulmonaire du type D.
- CEC :
  - . Hypothermie à 30°,
  - . Clampage aortique : 13 mn,
  - . Durée totale : 72 mn,
  - . Bilan sanguin équilibré.
- En salle d'opération, survenue d'un encombrement pulmonaire massif nécessitant l'emploi du Furosémide à doses importantes.
- Séjour en réanimation : 21 jours.
  - . L'encombrement pulmonaire persiste, mais à un degré moindre.
  - . Par contre, des signes d'insuffisance cardiaqu droite apparaissent et progressivement s'accentuent pour aboutir à un tableau de défaillance cardiaque telle qu'il évoque tout d'abord une tamponade.

. La réintervention en urgence infirme cette hypothèse. Un cathétérisme est donc décidé : il révèle un shunt de 3 volumes à l'étage ventriculaire.

. Une nouvelle intervention permet, le 22 novembre 1971, la fermeture d'une désinsertion très large du patch de la CIV (durée de la CEC : 60 mn).

Dès l'arrêt de la CEC, hémodynamique catastrophique nécessitant l'emploi d'Isoproterenol à doses de plus en plus importantes. S'y ajoute un syndrome hémorragique très important.

- Pendant le nouveau séjour en réanimation :

persiste un syndrome de bas débit permanent malgré l'administration à doses croissantes d'Isoproterenol, de Glucagon, puis d'Adrénaline. Au bout de 24 heures, survient l'exitus.

- L'examen anatomopathologique ne permet pas de comprendre cette évolution rapide défavorable.

Observation n° 8 : BEL... Abdel Kader, sexe : masculin.
Age : 12 ans. Poids : 26 Kg.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock termino-latéral gauche à l'âge de 6 ans.
  - . Fonctionnel mais insuffisant au moment de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose importante (++)
  - . GR. : 7 M 6
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire très serrée,
  - . Sténose valvulaire,
  - . Anneau pulmonaire étroit,
  - . Possibilité de deux CIV : - une haute,
    - une basse.
- Données opératoires (7 mars 1972)
  - . Evidement infundibulaire important,
  - . Une seule CIV est fermée, plus petite que d'habitude.
  - . Commissurotomie pulmonaire au bistouri.
  - . Elargissement de la voie pulmonaire par un patch infundibulo-pulmonaire de Dacron, type D de 8 cm2,
  - . L'ensemble admettant une bougie de 17 mm.
  - . Pressions en fin d'intervention :
    - + P Ao : 90 mm Hg
    - + P VD : 80/10 mm Hg
    - + P AP : 70/10 mm Hg
- CEC :
  - . Hypothermie à 17°,
  - . Clampage aortique : 13 mn,
  - . Durée totale : 162 mn,
  - . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.

- Séjour en réanimation :

  . L'hémodynamique est satisfaisant durant les premières heures.

  . On note cependant une hypoxie persistante (50 mm Hg), malgré une augmentation des constantes ventilatoires.

  . Puis progressivement apparaissent :

  1 - une désadaptation avec encombrement majeur qui réagit bien à l'administration de Furosémide et à la restriction hydrique. Cependant, l'hypoxie persiste.

  2 - une insuffisance ventriculaire droite qui, peu à peu, domine la scène : la pression veineuse centrale est à 20 cm H_2O. Le foie déborde l'ombilic.

- Douze jours après l'intervention, devant la persistance de l'encombrement et de l'insuffisance cardiaque droite irréductible, un cathétérisme de contrôle est fait, qui montre un shunt de deux volumes à l'étage ventriculaire.

- La réintervention a lieu le 21 mars 1972 :

  . une fuite minime entre deux points du patch de fermeture de la CIV est facilement aveuglée par un point supplémentaire.

  . En fin d'intervention, une hémorragie majeure se déclare dans la zone de contrôle du Blolock. L'hémostase nécessitera une hypothermie profonde à 20° et un arrêt circulatoire de 14 mn. La durée totale de la CEC a été de 134 mn.

- Les suites opératoires sont marquées par l'aggravation progressive de la défaillance cardiaque droite que l'on met sur le compte d'une insuffisance pulmonaire mal tolérée.

- Une deuxième réintervention est entreprise le 8 avril 1972 :
  - . Dès le départ de cette intervention, la rupture d'un faux anevrisme développé sur une désunion partielle du patch infundibulaire oblige à une hypothermie à 20° et un arrêt circulatoire de 22 mn.
  - . Le shunt gauche-droite s'explique par la découverte de plusieurs petites CIV situées entre les piliers d'insertion de l'éperon de Woolf méconnues lors des précédentes interventions. Elles seront fermées par suture directe, sans certitude de les avoir toutes closes.
  - . Mise en place d'une valve de porc au niveau de l'anneau.
  - . La récidive de l'hémorragie dans la loge du Blalock nécessite une nouvelle hypothermie profonde (22°), et un nouvel arrêt circulatoire de 16 mn.
  - . Pressions en fin d'intervention :

    + P Ao : 110 mm Hg
    + P VD : 90 mm Hg
    + P AP : 30/5 mm Hg.

- La CEC a duré 300 mn.
- Le 2ème séjour en réanimation est marqué par :
  - . un problème respiratoire : encombrement important et hypoxie franche malgré le traitement médical et l'augmentation des constantes ventilatoires.
  - . un problème neurologique : coma stade II et crise Bravais Jacksonnienne.
  - . un problème rénal : anurie nécessitant la mise en place d'une dialyse péritonéale.
  - . un problème hémodynamique majeur avec défaillance cardiaque droite et bas débit nécessitant des doses de plus en plus importantes d'Isoprotérenol.

- Après 15 jours d'équilibre précaire, l'encombrement se majore, la cyanose reparaît, les deux champs pulmonaires sont opaques sur les radiographies.

  L'exitus survient le 16 ème jour.

- La vérification anatomique n'a pas été autorisée.

Observation n° 9 : REN... Rodrigue, sexe : masculin.
Age : 8 ans. Poids : 15 Kg 500.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock gauche termino-latéral à l'âge d'1 an.
  - . Non fonctionnel au moment de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose modérée (+)
  - . GR. : 5 M 9
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire modérée,
  - . Anneau étroit,
  - . Sténose valvulaire,
  - . Tronc et branches de l'AP normaux.
- Données opératoires (9 mars 1972)
  - . Commissurotomie pulmonaire au bistouri,
  - . Evidement infundibulaire important,
  - . Elargissement de la voie pulmonaire par la mise en place d'un patch du type D en péricarde.
  - . Pressions en fin d'intervention :
    - + P Ao : 85 mm Hg
    - + P VD : 55 mm Hg
- CEC :
  - . Hypothermie à 29°,
  - . Pas de clampage aortique,
  - . Durée totale : 102 mn.
  - . Gros problèmes hémorragiques en fin d'intervention.
  - . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.

.../..

- Séjour en réanimation : 12 jours.

  . Aucun problème durant les trois premiers jours.
  . Le 4ème jour, apparition d'un encombrement majeur typique. Cet encombrement, initialement pur, diminue les jours suivants, mais se transforme et devient muco-purulent vers le 7ème, 8ème jour. Extubation au 9ème jour.
  . A cette époque, apparaît une insuffisance cardiaque droite qui se stabilisera sous l'effet du traitement digitalo-diurétique.
  . Mais au 12ème jour, une hémorragie digestive foudroyante entraîne la mort en quelques instants.

- La vérification anatomique ne retrouve aucune explication "mécanique" à cet encombrement, ainsi qu'aucune explication satisfaisante à l'hémorragie digestive.

Observation n° 10 : FED... Chislaine, sexe : féminin.
Age : 8 ans. Poids : 19 kg 500.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock termino-latéral à l'âge de deux ans.
  - . Anastomose non fonctionnelle au moment de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose intense (++/+++)
  - . GR. : 7 M 3
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire serrée,
  - . Peut-être sténose orificielle.
- Données opératoires (14 mars 1972) :
  - . Commissurotomie pulmonaire au bistouri,
  - . Evidement infundibulaire modéré,
  - . Elargissement de la voie pulmonaire par la mise en place d'un patch du type D en Dacron.
  - . Pressions en fin d'intervention :
    - + P Ao : 80 mm Hg
    - + P VD : 50 mm Hg
    - + P AP : 30 mm Hg
- CEC :
  - . Hypothermie à 28°,
  - . Clampage aortique intermittent : 9mn, 16mn, 9mn, 6mn,
  - . Durée totale : 103 mn.
  - . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.
- Séjour en réanimation : 4 jours.
  - . Dès le retour de la salle d'opération, apparaissent des problèmes ventilatoires centrés par un encombrement bilatéral.

.../..

. Un traitement par du Furosémide et du Corticoïde entraîne une amélioration nette, mais l'encombrement persiste.

. L'extubation ne pourra se faire que le 4ème jour. Elle sera suivie d'un bref mais impressionnant épisode d'encombrement qui heureusement cède sous diurétiques.

. Par la suite, apparaissent des signes d'insuffisance cardiaque droite avec galop, gros foie, ascite, épanchement péricardique.

L'auscultation note un petit souffle systolique parasternal gauche au foyer pulmonaire sans souffle diastolique évident.

Cette défaillance droite est interprétée comme probablement liée à une CIV résiduelle et un cathétérisme est envisagé à distance.

Cependant, bien équilibrée par un traitement digitalo-diurétique constant, elle autorise la sortie.

Observation n° 11 : BAU... Odile, sexe : féminin.
Age : 11 ans. Poids : 22 Kg.

- Une circulation bronchique monstrueuse et une disposition anatomique anormale des vaisseaux sous claviers font qu'une tentative d'anastomose de Blalock en juin 1971 échoue et se solde par une sténose importante de l'artère pulmonaire gauche.

- Etat clinique pré-opératoire :

  . Cyanose intense (+++)
  . GR. : 5 M 8
  . Souffle continu entendu dans le dos, bilatéral, traduisant une circulation bronchique importante.

- Prévisions anatomiques :

  . Sténose infundibulaire très serrée,
  . Anneau pulmonaire petit,
  . Tronc de l'AP hypoplasique,
  . Branche droite normale,
  . Branche gauche sténosée.

- Données opératoires (30 mai 1972)

  . Evidement infundibulaire minime.
  . Elargissement de la voie pulmonaire par la mise en place d'un patch du type D valvulé avec une hémivalve de péricarde.

- CEC :

  . Hypothermie à 19°, afin de réduire le débit de la CEC. L'importance de la circulation bronchique entraîne en effet un retour très gênant.
  . Clampage aortique discontinu.
  . Pressions en fin d'intervention :

    + P VG : 100 mm Hg
    + P VD : 80 mm Hg.

.../..

. Bilan sanguin légèrement positif au sortir de la salle d'opération.
. Dès la fin de la CEC, se manifeste un encombrement important nécessitant l'emploi d'un frein expiratoire.

- Séjour en réanimation : 8 jours.

. Le premier jour, l'encombrement persiste, il est bilatéral.
. Le deuxième jour, l'encombrement est encore présent, mais prédomine dans le champ pulmonaire droit.
L'hémodynamique est bonne sous des doses moyennes d'Isoprotérénol. Toute tentative pour baisser ces doses s'accompagne d'une recrudescence de l'encombrement.
. Le troisième jour, l'encombrement diminue, bien que les images radiologiques persistent du côté droit. L'auscultation ne note pas de souffle de CIV, mais perçoit toujours dans le dos le souffle continu de circulation bronchique.
. Le sevrage du respirateur est commencé le cinquième jour et aboutit sans difficulté à l'extubation au sixième jour, tandis que l'hémodynamique se stabilise au prix d'un traitement digitalo-diurétique banal.
. Cependant, l'encombrement persiste encore, discret, à la sortie du service.

- L'auscultation 5 mois plus tard constate toujours le souffle bronchique dorsal, mais découvre un souffle systolique 3/6 au troisième espace intercostal gauche qui n'existait pas après l'intervention et qui peut faire discuter l'existence d'un shunt résiduel à l'étage ventriculaire. Une nouvelle investigation hémodynamique est prévue.

Observation n° 12 : DEV... Sylviane, sexe : féminin.
Age : 9 ans. Poids : 23 Kg.

- Anastomose palliative le 15 avril 1965.
  . A l'âge de 2 ans, Blalock termino-latéral gauche.
  . Non fonctionnel au moment de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  . Cyanose intense (+++)
  . GR. : 7 M 7.
- Prévisions anatomiques :
  . Sténose infundibulaire très serrée,
  . Sténose valvulaire,
  . Anneau petit,
  . Tronc de l'AP hypoplasique,
  . Branches de l'AP normales.
- Données opératoires (6 juin 1972)
  . Evidement infundibulaire minime.
  . Elargissement de la voie pulmonaire à un calibre correspondant à une bougie de 18 mm.
  . Mise en place d'un patch valvulé du type D avec une hémivalve de péricarde.
- CEC :
  . Hypothermie à 29°, puis à 16°,
  . Clampage aortique discontinu,
  . Durée totale : 230 mn.
  . Bilan sanguin en fin d'intervention : équilibré.
  . Pressions en fin d'intervention :

    + P VG : 85 mm Hg
    + P VD : 65 mm Hg
    + P AP : 45 mm Hg

- Séjour en réanimation : 7 jours.

  L'évolution s'avère surprenante :

  . Durant les deux premiers jours, si l'on excepte un BAV complet nécessitant un entraînement électro-systolique, l'hémodynamique

est correcte sous Isoprotérénol, mais la diurèse est médiocre.

. Le troisième jour, tandis que les conditions circulatoires s'altèrent, apparaît un encombrement massif, évocateur d'un oedème clinique et radiologique.

. Le lendemain, cet encombrement persiste, bien que sous Isoprotérénol et diurétiques, l'hémodynamique se soit améliorée et la diurèse ait repris.

. Cette amélioration persiste les 5ème et 6ème jours, lorsque brutalement, le 7ème jour, survient un arrêt cardiaque inexpliqué, qui ne pourra être récupéré.

- La vérification anatomique ne permet pas de retrouver d'autres anomalies que la rétraction totale de la valve de péricarde.

Observation n° 13 : MON... Michel, sexe : masculin.
Age : 16 ans. Poids : 39 Kg.

- Pas d'anastomose palliative.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose : +++
  - . GR. : 7 M 3.
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire haute, assez serrée,
  - . Sténose valvulaire,
  - . Anneau petit,
  - . Tronc de l'AP hypoplasique,
  - . Branches normales.
- Données opératoires (26 juin 1972)
  - . Evidement infundibulaire important,
  - . Elargissement de la voie pulmonaire par la mise en place d'un patch type D valvulé par trois sigmoïdes en péricarde.
  - . La voie pulmonaire ainsi reconstituée, admet une bougie n° 20.
- CEC :
  - . Hypothermie à 19°, afin de réduire le débit de la CEC. L'importance de la circulation bronchique entraîne en effet un retour très gênant.
  - . Puis, hypothermie à 25°.
  - . Clampage aortique discontinu.
  - . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.
  - . Pressions en fin d'intervention :
    - + P Ao : 70 mm Hg
    - + P VD : 50 mm Hg
    - + P AP : 30 mm Hg

.../..

- Séjour en réanimation : 4 jours.

. Dès l'arrivée en réanimation, se font jour de gros problèmes hémorragiques biologiques. Une hémorragie bronchique importante rend très difficile la ventilation assistée, tandis que l'hémodynamique s'avère médiocre et rend nécessaire le recours à l'Isoprotérenol.

. Quelques heures plus tard, apparaît un encombrement pulmonaire grave typique. L'administration de Furosémide, l'institution d'un frein expiratoire ne sont qu'incomplètement efficaces.

. Le lendemain, l'aggravation de l'oedème pulmonaire nécessite une ventilation manuelle pendant quelques heures, avant de pouvoir reprendre la ventilation artificielle, toujours avec frein expiratoire.

L'hémodynamique s'est améliorée.

. Les deux jours suivants seront marqués par :

- l'installation progressive d'un coma de plus en plus profond.
- l'aggravation de la situation ventilatoire impose une augmentation des volumes (20 1/mn), une FI02 à 100 % et une pression d'insufflation de 70 cm H_2O.

. Dans les dernières heures apparaissent successivement :

- une insuffisance rénale nécessitant une dialyse péritonéale,
- un ictère intense,
- un syndrome hémorragique cutané,
- un moelena,
- un syndrome de bas débit cardiaque,
- un syndrome hyperthermique à 40°.

.../..

. Le diagnostic de septicémie à Gram négatif est porté, mais l'enfant décède avant toute action de la thérapeutique.
Ce n'est qu'à posteriori que le résultat des hémocultures confirmera l'hypothèse diagnostique.

- A la vérification anatomique :

Si la réparation en elle-même apparaissait comme très satisfaisante, grande fut la surprise de découvrir une fusion complète des trois néo-sigmoïdes en péricarde, implantée dans la voie pulmonaire.

Observation n° 14 : BIN... Jean-Jacques, sexe : masculin.
Age : 14 ans. Poids : 36 Kg 500.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock termino-latéral gauche à l'âge de 6 ans.
  - . Fonctionnel au moment de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose : +
  - . GR. : 7 M 1.
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire serrée,
  - . Valves pulmonaires normales,
  - . Anneau, tronc, branches pulmonaires normaux.
- Données opératoires (14 novembre 1972)
  - . Résection infundibulaire importante,
  - . Fermeture de l'infundibulum par un patch du type A en péricarde recouvert par un patch en Dacron élastique 5cm x 3 cm.
  - . Pressions en fin d'intervention :
    - + P Ao : 85 mm Hg
    - + P VD : 55 mm Hg
    - + P AP : 40 mm Hg
- CEC :
  - . Hypothermie à 30°,
  - . Clampage aortique intermittent,
  - . Durée totale : 140 mn.
- Il est à remarquer que dès la fin de l'intervention, l'examen des gaz du sang montre une hypoxie franche à 48 mm Hg, avec une hypercapnie à 52 mm Hg et une FIO2 à 50 %.
- Séjour en réanimation : 16 heures.
  - . Dès l'arrivée en réanimation, on note un oedème pulmonaire massif, cliniquement typique, rendant difficile l'adaptation au respirateur.

. Il existe d'autre part un bas débit cardiaque non amélioré par l'Isoprotérenol avec oligurie malgré l'administration de Furosémide à doses élevées.

. En outre, les pertes sanguines sont anormalement élevées (700 ml en 16 heures), bien qu'il n'existe pas d'anomalie des tests de coagulation.

. A la 16ème heure, se produit une véritable inondation broncho-alvéolaire responsable d'un arrêt circulatoire.
Les manoeuvres de réanimation prolongées resteront sans effet.

- A la vérification anatomique :

. Le patch de la CIV était largement désinséré.

. Il persistait un obstacle sous-valvulaire musculaire témoignant d'un évidement imparfait.

. Le ventricule gauche semblait de taille et de volume corrects.

Observation n° 15 : GRA... Luc, sexe : masculin.
Age : 7 ans. Poids : 13 Kg 500.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock droit termino-latéral à l'âge d'un an et demi.
  - . Fonctionnel au moment de l'intervention, mais insuffisant.
  - . Persistance d'un canal artériel encore perméable.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose : +++
  - . GR. : 6 M 7
- Prévisions anatomiques :
  - . Atrésie pulmonaire,
  - . Branche droite normale,
  - . Branche gauche de petite taille.
- Données opératoires (18 décembre 1972)
  - . Le tronc de l'AP mesure 3 mm ; l'AP droite mesure 10 mm de diamètre ; l'AP gauche mesure 6 mm.
  - . Après un évidement minime, la voie pulmonaire sera reconstruite suivant la technique de Rastelli, utilisant un tube de Dacron valvulé à l'aide d'une hétérogreffe de porc.
  - . Pressions en fin d'intervention :
    - + P Ao : 90 mm Hg
    - + P VD : 55 mm Hg
    - + P AP : 45 mm Hg en aval de l'hétérogreffe.
- CEC :
  - . Hypothermie à 31°,
  - . Clampage aortique discontinu : 15 et 12 mn,
  - . Durée totale : 107 mn.
  - . Bilan sanguin équilibré au sortir de la salle d'opération.

- Séjour en réanimation : 20 jours.

. Les suites immédiates sont très satisfaisantes :
  - extubation spontanée à la 20ème heure, bien tolérée,
  - bonne hémodynamique,
  - cyanose discrète des lèvres,
  - auscultation : souffle systolique 3/6 au deuxième espace.

. Progressivement, l'état clinique s'altère.

. Au 8ème jour :
  - si l'hémodynamique reste stable, une cyanose avec polypnée et battement des ailes du nez apparaît.
  - La PaO2 chute progressivement ; elle passe de 69 le 19 décembre à 53 mm Hg le 25 décembre.

. Le lendemain, la cyanose est intense, la polypnée majeure, la toux incessante, l'examen note des râles crépitants dans les deux champs pulmonaires.

. Un cathétérisme de contrôle est aussitôt entrepris au cours duquel l'enfant fait un arrêt cardiaque. Le massage cardiaque externe semblant peu efficace, le sternum est ouvert dans des conditions techniques précaires, mais le massage direct rétablit un équilibre suffisant pour permettre de vérifier l'absence de shunt résiduel à l'étage ventriculaire.

Un encombrement tenace, clinique et radiologique, (nette prédominance des images de surcharge à droite), oblige à la poursuite d'une ventilation mécanique. Chaque tentative de débranchement se solde par une majoration de l'oedème pulmonaire. Une tentative d'extubation au 13ème jour se solde par un échec. Rapidement, l'anoxie entraîne une bradycardie et la réintubation est réalisée en catastrophe.

.../..

Pendant quatre jours, une amélioration progressive est observée, bien que persistent, atténués, les signes cliniques de l'encombrement pulmonaire.

Le 17ème jour, apparition d'un syndrome fébrile (39°), expliqué par une médiastinite à pyocyanique. Malgré les soins, la situation se détériore rapidement, et l'enfant décède quatre jours plus tard.

- A la vérification anatomique :

La réparation cardiaque apparaît sans défaut. Par contre, les lésions pulmonaires sont considérables.

- Macroscopiguement : A gauche, le poumon ressemble à un véritable gâteau de riz, dense, granuleux, manifestement non-fonctionnel.
  Le lobe inférieur droit est infiltré, gorgé de sang; seul, le lobe supérieur droit a un aspect normal.

- Microscopiguement :

. Poumon droit : Le prélèvement étudié est le siège d'une modification histologique peu importante :
  . Les parois alvéolaires sont légèrement épaissies. L'interstitium est souvent dissocié par un oedème et infiltré par des éléments mononucléés.
  . Il existe une prolifération importante des capillaires pulmonaires, le long des alvéoles.

. Poumon gauche : Le prélèvement étudié est le siège d'un remaniement histologique important Les alvéoles pulmonaires sont remplies par des dépôts fibrineux enserrant dans leurs mailles des leucocytes en grand nombre. Les parois alvéolaires sont oedématiées et infiltrées par des éléments inflammatoires polymorphes.

Observation n° 16 : PER... Michel, sexe : masculin.
Age : 7 ans. Poids : 17 Kg.

- Anastomose palliative :
  - . Blalock termino-latéral gauche à l'âge de deux ans.
  - . Non fonctionnel lors de l'intervention.
- Etat clinique pré-opératoire :
  - . Cyanose modérée (+)
  - . GR. : 7 M 2.
- Prévisions anatomiques :
  - . Sténose infundibulaire serrée,
  - . Sténose valvulaire associée,
  - . Anneau et tronc de taille normale,
  - . Branche de l'AP droite normale,
  - . Branche de l'AP gauche : peu visible, paraissant le tiers de l'AP droite.
- Données opératoires (21 décembre 1972)
  - . Evidement infundibulaire important,
  - . Commissurotomie pulmonaire au bistouri,
  - . La voie pulmonaire admet alors une bougie de 18 mm.
  - . Mais il sera nécessaire de mettre un petit patch infundibulaire, type A de Dacron.
  - . Pressions en fin d'intervention :
    - + P VG : 95 mm Hg
    - + P VD : 60 mm Hg
    - + P AP : 55 mm Hg
- CEC :
  - . Hypothermie à 31°.
  - . Clampage aortique : 3 périodes de 15, 18 et 12 mn,
  - . Durée totale : 93 mn.
  - . Le bilan sanguin est équilibré à la sortie de la salle d'opération.

- Premier séjour en réanimation : 1 mois.

  . Les premiers jours se déroulent très simplement, avec cependant apparition rapide d'une insuffisance cardiaque droite de plus en plus sévère.

  . Au 20ème jour, l'auscultation cardiaque note un frémissement systolique intense au 4ème-5ème espace et un souffle systolique endapexien autonome 3 et demi/6.
  De plus, il existe au foyer pulmonaire un double souffle assez banal après correction de Fallot.
  Cette auscultation associée à l'insuffisance cardiaque droite tenace évoque le shunt résiduel. Il est confirmé, massif (huit volumes), à l'étage ventriculaire, par le cathétérisme aussitôt entrepris.

- La réintervention a lieu le 23 janvier 1973 :

  Ce sont les points passés dans la tricuspide qui ont déchiré. Le patch est réinséré et par auriculotomie droite, la petite brèche du tissu tricuspidien est réparée par suture directe.
  La CEC a duré 95 minutes.

- Deuxième séjour en réanimation : 8 jours.

  . L'extubation est possible à la 24ème heure, mais l'insuffisance cardiaque droite réapparaît.

  . Un souffle systolique le long du bord gauche du sternum est toujours entendu, dont l'interprétation n'est pas évidente (souffle pulmonaire ? encore CIV résiduelle ?).

.../..

Devant la ténacité de la défaillance droite ne régressant pas sous traitement médical, une troisième intervention est décidée, en pensant qu'une fois encore la CIV s'est réouverte.

- Deuxième réintervention : 31 janvier 1973.

. La première surprise vient de la prise des pressions avant tout geste chirurgical :

+ P VG : 70 mm Hg
+ P VD : 30 mm Hg
+ P AP : 15 mm Hg

peu compatibles avec un shunt résiduel.

. La deuxième surprise tient à la perception d'un thrill intense sur la paroi de l'oreillette droite. Une CEC est entreprise qui vérifie la bonne fermeture de la CIV et constate l'existence d'une fuite tricuspidienne. Une intervention plastique est réalisée, qui améliore franchement cette fuite sans la corriger totalement.

. La CEC a été conduite en normothermie, dont huit minutes de clampage aortique. Elle a duré 61 minutes.
Le bilan sanguin est équilibré au sortir de la salle d'opération.

- Troisième séjour en réanimation : 1 mois.

. Les premières heures sont sans problèmes.
. A la 12ème heure, apparition d'un encombrement pulmonaire massif, diminuant sous traitement médical, mais persistant.
. Le troisième jour, nouvelle poussée d'encombrement, en-dehors de tout contexte fébrile, ayant tous les caractères d'un oedème pulmonaire.
. Huit jours plus tard, l'encombrement persiste, mais chez cet enfant ventilé au long cours, s'est produite une surinfection. Cependant, l'extubation est obtenue le 14ème jour. Elle est bien supportée. Une cachexie extrême va rendre la récupération très lente.

Finalement, à la sortie après une hospitalisation de trois mois, l'état général est transformé.

Par contre, le souffle systolique parasternal gauche existe encore, quoique diminué. Un petit souffle systolique xyphoïdien semble autonome.

Il persiste des signes d'insuffisance ventriculaire droite, en particulier une hépatomégalie encore notable. Mais le traitement contrôle cette fois parfaitement la situation.

CHAPITRE V : DISCUSSION DE CES 16 OBSERVATIONS

Au terme de cette analyse, nous allons tenter tout d'abord, en nous référant à l'ensemble des 108 cas de Tétralogie de notre série, de voir s'il existe une corrélation entre la survenue de ces encombrements graves et certains facteurs cliniques, anatomiques ou chirurgicaux.

A - CORRELATIONS CLINIQUES :

1 - Avec la cyanose :

Bien que l'appréciation du degré de cyanose soit très subjective, elle garde cependant un caractère comparatif, dans la mesure où la quotation a été effectuée par le même cardiologue, se référant aux mêmes critères :

. Intensité lors du repos, des efforts,

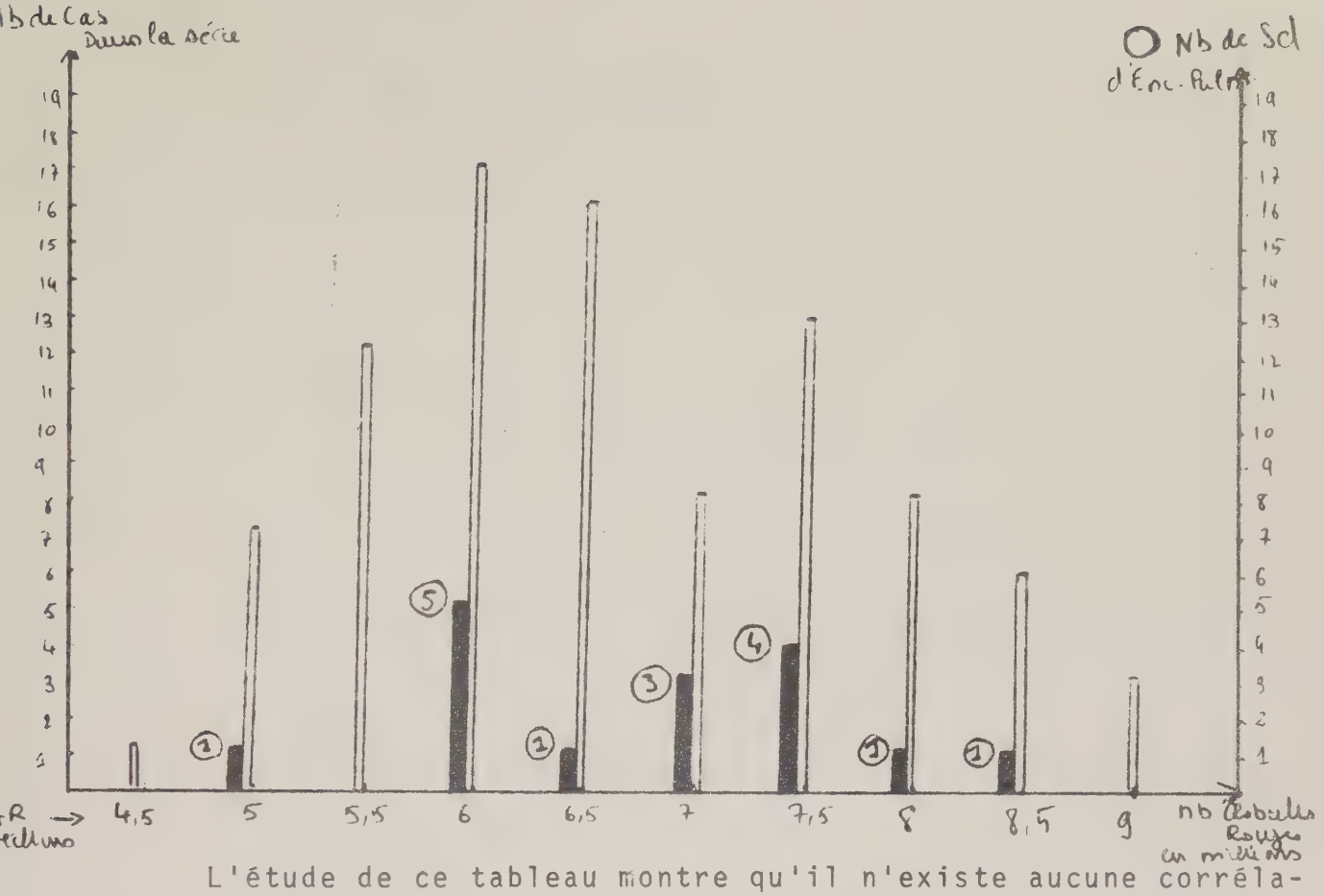
. Association ou non de malaises.

Degré de cyanose	Nb de cas	Syndrome d'enc. pulmonaire Nb.	%
0	3	0	
+	31	7	22 %
++	45	3	6,7 %
+++	29	6	19,3 %

Tableau 3

Aucune corrélation semble exister entre la sévérité de la cyanose et la fréquence de survenue d'un encombrement pulmonaire, puisque nous en observons 7 cas dans les formes avec cyanose modérée (22 %) et 6 cas (19 %) dans les formes avec cyanose intense. En fait, comme nous le verrons plus loin, sur les 7 cas avec cyanose modérée, 4 étaient dus à une cause induite. Ce qui n'est pas le fait des 6 formes avec cyanose intense, pour lesquelles aucune cause,

2 - Avec la polyglobulie :



L'étude de ce tableau montre qu'il n'existe aucune corrélation entre polyglobulie et encombrement pulmonaire.

B - CORRELATIONS ANATOMIQUES :

Tableau 5

Forme anatomique →	Groupe I	Groupe II	Groupe III	Groupe IV
Nombre de cas	18	48	36	6
Nb de cas Sd encombremt. pulmonaire	5	4	6	1
% par rapport au nombre ds le groupe	28 %	8 %	17 %	17 %
Nbre de décès avec syndrome encomb. pulm.	2	1	5	1

L'analyse brutale de ce tableau fournit un résultat apparemment paradoxal : Il y a autant d'encombrement dans le groupe I (formes anatomiquement bonnes) que dans

Mais nous verrons lors de la discussion étiologique de ces encombrements, que des correctifs doivent être apportés à cette notion.

C - CORRELATIONS CHIRURGICALES :

1 - En fonction de l'existence d'une anastomose palliativ

- Répartition globale des palliatives :

. Sur les 108 cas,61 ont eu une anastomose palliative
47 n'en ont pas eu.

. Sur les 61 cas avec palliative, 11 ont fait un encombrement pulmonaire grave, soit 18 %.

. Sur les 47 cas sans anastomose, 5 ont fait un encombrement pulmonaire grave, soit 11 %.

. Sur les 61 anastomoses, 12 étaient bouchées, sur ce 12, 3 ont fait un syndrome d'encombrement grave, soit 25 %.

. Les 49 autres étaient fonctionnelles, mais d'une manière insuffisante.

- Apparemment donc, il y a plus d'encombrements chez les malades avec palliatives.

Par contre, les cas sont plus nombreux, en proportion, lors d'une anastomose bouchée.

L'interprétation de ces données apparaît donc contradictoire ; nous essaierons d'en préciser le mécanisme lors de l'étude physiopathologique.

2 - En fonction du type de la reconstruction de la voie pulmonaire :

leau 6

	Fermeture directe	Patch A	Patch B	Patch C	Patch D	TOTAL PATCHS
Nombre de cas	31	22	9	3	44	78
Syndrome encombremt. pulmonaire Nb./%	6 / 19,3	2 / 9 %	0	0	8 / 18%	10 / 12,7%

Dans ce tableau, un fait apparaît relativement clair :

. Si l'on excepte les deux cas survenus avec un patch pulmonaire seul,
. les encombrements surviennent, soit devant une fermeture directe, soit devant un grand patch infundibulo-pulmonaire.

Par contre, l'étude de ces 16 dossiers permet de conclure que pour 7 d'entre eux, une explication simple peut être fournie à la survenue de l'encombrement pulmonaire; ces 7 patients se répartissent en deux groupes :

1er groupe : Les encombrements par surcharge :

(Observations 1 et 6).

Dans le premier cas, la compensation des pertes sanguines en réanimation aboutit à un excédent de 800 ml de sang, transfusés rapidement, et faisant passer la P OG à 23 cm H2O.

Dans le deuxième cas, c'est en fin de CEC que la compensation apporte 2100 ml de sang.
On peut enfin retenir comme arguments indirects :

- d'une part, la rétrocession rapide de l'encombrement sous Furosémide et restriction hydrique, et l'abondance de la réponse rénale, puisque dans ces deux cas la diurèse horaire a été de 6 ml/Kg.
- d'autre part, l'absence de récidive de l'oedème pulmonaire et la simplicité des suites opératoires ultérieures.

L'étude critique de l'ensemble de nos dossiers fait apparaître un fait frappant, qui est l'habituelle nécessité de transfusions importantes, après l'arrêt de la CEC.
Cette nécessité peut s'expliquer par la vasoplégie induite par les drogues anesthésiques utilisées (neuroleptiques), qui oblige à un "remplissage" important pour l'obtention d'une hémodynamique correcte. La surveillance de ce remplissage s'est, jusqu'à ces derniers mois, effectuée sur la valeur de la pression dans l'oreillette droite.

.../..

Or, bien que la correction d'une Tétralogie intéresse exclusivement le coeur droit, notre expérience plus récente nous a montré que des décalages importants peuvent exister entre le P OD et la P OG, cette dernière étant supérieure à la P OD. Dès lors, la P OD devient un guide insuffisant qui peut aboutir à une réelle surcharge des cavités gauches.

2ème groupe : Les encombrements par shunt résiduel à l'étage ventriculaire : (Observations 2, 7, 8, 10, 14)

Dans ces 5 cas, l'encombrement pulmonaire est caractérisé par :

- La rapidité de sa survenue : de 1 à 36 heures,
- Sa tenacité malgré le traitement médical,
- Surtout, l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque droite en règle sévère,
- La réintervention amène la guérison, en fermant la CIV récidivée (Observation n° 2).

Encore faut-il savoir prendre rapidement la décision d'un cathétérisme et d'une réintervention.
Ainsi, dans l'observation n° 7, 20 jours ont été "perdus" avant ces deux gestes, et la correction a été entreprise sur un enfant en défaillance cardiaque extrême et, malgré sa bonne qualité, elle n'a pu rétablir la situation.

Il est exceptionnel que l'évolutivité soit si rapide, qu'elle ne laisse pas le temps de la réalisation du cathétérisme (Observation n° 14).

Une autre éventualité redoutable, certes rare dans la Tétralogie de Fallot, est l'existence de CIV multiples.

La méconnaissance de petites CIV musculaires, à distance de la CIV principale, et les erreurs qui lui ont été secondaires, ont été la cause essentielle de notre échec dans l'observation n° 8.

A l'opposé, dans l'observation n° 10, malgré l'évidence clinique d'un shunt résiduel, la rétrocession rapide de l'oedème pulmonaire, la bonne stabilisation de la défaillance cardiaque droite sous traitement médical, ont fait temporiser.

.../..

L'importance de ce shunt ne sera appréciée par un nouveau cathétérisme qu'à distance de l'acte opératoire.

Par ailleurs, il est à noter que tous les shunts résiduels, s'ils créent constamment une défaillance cardiaque droite, ne s'accompagnent pas tous d'oedème pulmonaire. Ce fut le cas dans quatre observations des 92 corrections complètes n'ayant pas eu de problèmes pulmonaires.

Si sept de nos patients peuvent ainsi rentrer dans le cadre étiologique simple, il n'en va pas de même pour les neuf autres, pour lesquels il est nécessaire de faire appel à des notions plus complexes, mais aussi plus floues, dont la preuve objective n'est que trop souvent difficile à apporter.

CHAPITRE VI : LES HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Avant d'aborder les hypothèses susceptibles d'éclairer ces neuf observations (N° 3, 4, 5, 9, 11, 12, 13, 15 et 16), un certain nombre de points méritent d'être soulignés.

Numéro bservation	3	4	5	9	11	12	13	15	16
Degré e cyanose	+++	+	+++	+	+++	+++	+++	+++	+
G R	5M1	5M8	8M3	5M9	5M8	7M7	7M3	6M7	7M2
Gravité forme natomique	I	I	III	III	III	III	III	IV	II
éparation voie ulmonaire	Patch A	Suture directe	Patch D	Patch D	Patch D	Patch D	Patch D	Pas-telli	Patch A
Ao/VG			Ao=80	Ao 85	VG=100	VG=85	Ao=70	Ao=90	Ao=95
VD	PVD=40	VD=30		VD=50	VD=80	VD=65	VD=50	VD=55	VD=60
AP	AP=20	AP=25	AP=50			AP=45	AP=30	AP=45	AP=55
n mm Hg									

-7-

Tableau n° 7

Plusieurs points sont à noter à la lecture de ce tableau :

- Le premier point est la gravité anatomique de ces formes (5 type III, 1 type IV), dont témoignent le degré de la cyanose et le degré de la polyglobulie.
Il découle de ces conditions anatomiques, l'utilisation obligatoire d'un grand patch infundibulo-pulmonaire.

- Le deuxième point est la persistance de pressions élevées dans les cavités droites, malgré l'élargissement indiscutable de la voie pulmonaire et l'absence de shunt résiduel.

Il faut préciser ici que les valeurs moyennes des pressions en fin d'intervention ont été (pour l'ensemble des 92 cas restants) :

$\bar{P}$ Ao/VG : 90 mm Hg
$\bar{P}$ VD : 50 mm Hg
$\bar{P}$ AP : 28 mm Hg

- Le dernier point enfin, est la gravité terminale, puisque 6 des neuf malades sont décédés (3 décès sur les 7 malades du groupe précédent).

Trois hypothèses physiopathologiques peuvent être retenues pour éclairer la survenue de ces encombrements pulmonaires graves :

- Le rôle de la CEC,
- La valeur du ventricule gauche,
- Les anomalies du poumon de la Tétralogie de Fallot.

1° - ROLE DE LA CEC :

Pendant toute une période, le "poumon de CEC" a fait l'objet d'une abondante littérature. Les principales modifications mises au passif de la CEC étant nombreuses :

- Phénomènes d'oedème interstitiel avec hémorragie péri-artériolaire et augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire (26, 20).
- Modifications du surfactant et de la compliance après des CEC de longue durée (22,23).
- Pendant et après CEC, diminution de la capacité de diffusion (15, 16).
- Altérations histologiques : oedème, hémorragie péri-artériolaire ; présence de sang dans les bronches et les bronchioles (26).

En fait, il semble actuellement admis que nombre de ces modifications soient plus imputables aux conditions de

ventilation durant la CEC qu'à la CEC elle-même, sauf peut-être après durée exceptionnellement prolongée. Quoiqu'il en soit, aucune de nos observations ne nous permet d'étayer cette hypothèse. Les longues durées de CEC ont en effet toujours été justifiées par des difficultés opératoires qui suffisent à elles seules à expliquer le résultat médiocre ou fatal.

2° - LA VALEUR DU VENTRICULE GAUCHE DANS LA TETRALOGIE DE FALLOT :

Paradoxalement, le ventricule gauche de la Tétralogie de Fallot ne semble pas avoir donné lieu à de nombreuses études. Cependant, un travail récent permet d'apporter quelques précisions (14) :
Il s'agit d'une étude faite sur :

- 58 Tétralogies de Fallot en pré-opératoire,
- 31 de celles-ci, après création d'une anastomose palliative,
- 24 cas de la même série après cure radicale.

Cette étude a montré :

- Avant toute intervention :

  Le volume du ventricule gauche en fin de diastole et le volume de l'oreillette gauche sont normaux chez les Fallots cyanosés âgés de moins de deux ans et chez les Fallots non cyanosés âgés de plus de deux ans. Ces valeurs sont inférieures à la normale chez les sujets cyanosés dont l'âge est supérieur à deux ans. Le volume d'éjection du VG et l'index systolique sont tous les deux inférieurs à la normale dans tous les cas.

- Après une anastomose palliative efficace :

  Il y a une augmentation significative des volumes en fin de diastole, de l'index systolique et du volume maximum auriculaire gauche.
  Par contre, le volume d'éjection ventriculaire reste inférieur à la normale.

- Après cure radicale réussie :

  Ces précédentes catégories de malades présentent une augmentation du volume en fin de diastole, de l'index systolique, par rapport aux valeurs pré-opératoires.
  Le volume en fin de diastole est légèrement, mais significativement plus élevé que la normale et le volume d'éjection ventriculaire reste inférieur à la normale.

Il paraît donc admis que les possibilités d'éjection du ventricule gauche sont inférieures à la normale dans la Tétralogie de Fallot.
Or, après correction complète, le retour veineux pulmonaire à l'oreillette gauche se trouve considérablement augmenté. Ce fait explique le niveau supérieur des P OG par rapport aux P OD dans les heures qui suivent la correction d'une Tétralogie.
On conçoit aisément que tout apport sanguin excessif et rapide, guidé par le seul chiffre de la P OD (souvent artificiellement abaissé par les drogues vaso-plégiques), puisse aboutir à une surcharge très brutale du coeur gauche, et à un oedème pulmonaire.
C'est pourquoi, la tendance générale actuelle est à la surveillance des pressions de remplissage du coeur gauche au même titre que celles du coeur droit.
Dans notre série, une seule fois le VG a été jugé "petit" à l'examen anatomopathologique. Mais il s'agit là d'une donnée purement morphologique et non dynamique, alors que les données fournies dans l'étude précédente ont été obtenues à partir des résultats de cathétérisme et d'angiographie bi-plan.

3° - LE POUMON DANS LA TETRALOGIE DE FALLOT :

Dans la Tétralogie de Fallot, les anomalies pulmonaires sont de deux ordres :

- d'une part, les altérations vasculaires et parenchymateuses,
- d'autre part, le développement d'une circulation systémique de suppléance.

. Avant toute anastomose palliative ou cure radicale :

+ Les altérations vasculaires et parenchymateuses :

Elles existent dans tous les cas de formes sévères de Tétralogie de Fallot :

- Hypotrophie de la média des artères pulmonaires.
- Dilatation de la lumière des vaisseaux périphériques.
- L'intima peut être le siège d'un dépôt fibrineux qui est le point de départ d'une thrombose aboutissant à l'occlusion complète de la lumière.
- Cette thrombose vasculaire a été observée par :
  . RICH en 1948, dans 18 cas sur 21 (27),
  . FERENCZ rapporte 24 cas de thrombose sur 33 observations (8).
- En cas d'atrésie pulmonaire, WAGENVOORT et EDWARDS (27), trouvent des thromboses artérielles chez des enfants nouveaux-nés.
  D'après WAGENVOORT (27), ces thromboses seraient plus fréquentes dans les lobes inférieurs que dans les lobes supérieurs.
  Ces thromboses en se reperméabilisant, sont à l'origine des septa observées dans la lumière des vaisseaux.

Pour tous les auteurs, ces altérations vasculaires seraient secondaires à la réduction du flux sanguin pulmonaire. Le taux de la polyglobulie jouerait lui aussi un rôle en tant que facteur aggravant.
Ces altérations vasculaires seraient à l'origine de transformation du parenchyme même du poumon.

Pour HISLOP et COLL.(13), les poumons dans la Tétralogie de Fallot sont diminués de volume. Le nombre d'alvéoles au cm2 est réduit par rapport aux valeurs normales. Les alvéoles sont plus larges que normalement.

GERARD et COLL. (9), donnent une classification en 3 stades de gravité croissante dans le remaniement anatomique du poumon de la Tétralogie de Fallot :

.../..

Deux stades extrêmes :

Stade I : où il existe une fibrose artériolaire minime n'atteignant pas les parois veineuses ni les septa. Une hypoplasie pariétale des vaisseaux.
Ce stade correspond aux formes modérées.

Stade III : où il existe une fibrose collagénique diffuse intéressant outre les artères et les veines pulmonaires, mais aussi la plèvre, les cloisons inter-lobulaires, les septa inter-alvéolaires.
A ce stade, il n'y a pas de thrombose vasculaire. Il correspond à des formes sévères avec sténoses infundibulaires très serrées et hypoplasie plus ou moins importante de l'anneau, du tronc et des branches de l'artère pulmonaire.

Stade II : Qui est un stade intermédiaire avec une fibrose plus importante que dans le cas I.

+ L'existence d'une circulation systémique de suppléance :

Pour WAGENVOORT et COLL. (27), cette circulation pourrait expliquer l'oedème pulmonaire post-opératoire.
En 1947, H. TAUSSIG rapporte le cas d'un enfant de 4 mois avec une atrésie pulmonaire et absence de canal artériel, chez qui il existerait un tel degré de circulation collatérale qu'elle avait dû se développer avant la naissance.
Très tôt donc, se développe en cas de faible débit pulmonaire, une ouverture des shunts entre circulation bronchique et lit pulmonaire.
Les artères bronchiques communiquent avec les artères pulmonaires soit, pour les gros troncs, au niveau du hile, soit, pour les vaisseaux de plus petit calibre, au sein même du parenchyme pulmonaire.

.../..

. Après anastomose palliative ou cure radicale :

L'effet d'une anastomose palliative sur le lit vasculaire pulmonaire peut être, soit bénéfique et entraîner une reperméabilisation des thromboses, ce qui ne peut qu'être favorable lors de la cure radicale, soit, dans certains cas d'anastomoses à haut débit, on a pu observer un certain degré d'hypertension artérielle pulmonaire au moins unilatérale, sans que l'on puisse prouver que cette hypertension détériore le lit artériolaire pulmonaire.
Pour WAGENVOORT, la cure radicale serait elle aussi capable de reperméabiliser les thromboses.
A distance des anastomoses, lorsque le débit sanguin devient insuffisant, les thromboses ont tendance à se reformer.

ABERG et COLL. (1) rapportent 17 cas d'encombrement pulmonaires majeurs, survenant dans un contexte identique au nôtre.

Les examens histologiques faits montrent l'invasion des alvéoles par des globules rouges et des macrophages. Il existe une nette hémorragie intra-alvéolaire.

Les hypothèses avancées sont essentiellement le fait que survient brutalement dans un système habitué à de basses pressions, un flot sanguin dont le débit est très supérieur au précédent. Il s'en suit une brusque élévation des pressions d'où formation d'un oedème.

Cette hypothèse est reprise par DUPUIS et COLL. (6), pour qui la persistance de la CIV ne peut être la seule cause.

GERBODE (10) rapporte lui, deux cas de décès par oedème aigu pulmonaire : l'un avec sténose de l'artère pulmonaire droite, qui décède 48 heures après une cure radicale dans un tableau d'hypoxie sévère avec oedème pulmonaire unilatéral du côté gauche.
L'autre, avec sténose de l'artère pulmonaire gauche (par anastomose de Blalock) décède rapidement dans un tableau d'encombrement pulmonaire majeur prédominant du côté droit.

Ces problèmes de vascularisations pulmonaires perturbées peuvent être étudiés par angiographie ou mieux, peut-être par scintigraphie.

LIN (19) a fait une étude sur deux groupes de patients, l'un avant toute anastomose palliative, l'autre après anastomose type Blalock-Taussig, au moyen de scintigraphie pulmonaire.

- Dans le premier groupe : des "lacunes" plus ou moins importantes traduisent des perturbations au niveau de la circulation pulmonaire. Ces altérations prédominent du côté gauche au niveau des lobes inférieurs.
- Dans le second groupe, on observe une nette régression des altérations avec un fort pourcentage de poumons normaux.

Pour certains auteurs enfin (1, 27) : après correction complète, l'adjonction de la circulation bronchique à une circulation pulmonaire redevenue normale, peut entraîner une augmentation de débit et peut-être des pressions, susceptible d'engendrer un oedème pulmonaire.

Il semble cependant que ce ne soit pas le cas dans toutes les observations où nous avons noté une circulation bronchique importante.
En effet, sur les 108 cas, 10 présentaient une augmentation très forte de la circulation bronchique, mais seulement 3 (Observations 11, 12, 13), ont fait un syndrome d'encombrement pulmonaire grave. On peut donc penser que dans certains cas "normaux", les shunts entre les deux circulations se referment, alors qu'ils persistent ouverts dans les autres.

CHAPITRE VII : CONCLUSIONS :

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

16 cas d'encombrement pulmonaire grave ont été observés dans les suites opératoires de 108 corrections complètes de Tétralogie de Fallot.

Deux facteurs étiologiques peuvent être considérés comme induits, donc évitables.

. La surcharge :

Elle est favorisée par la seule surveillance des pressions de remplissage des cavités droites, reflet insuffisant des conditions hémodynamiques délicates qui sont celles des Tétralogies de Fallot dans les heures qui suivent la correction.

Il semble donc indispensable pour les prévenir, de disposer en parralèle d'un enregistrement permanent des pressions de remplissage du coeur gauche.

Leur pronostic apparaît cependant comme excellent.

. Les shunts résiduels à l'étage ventriculaire :

Dûs obligatoirement à une erreur technique, le lâchage du patch de fermeture des CIV doit être évité. Leur survenue paraît extrêmement précoce, il semble très souhaitable de préconiser après l'arrêt de la CEC et avant les décanulations, la mesure des gazométries étagées dans les veines caves, l'oreillette droite, le ventricule droit, l'artère pulmonaire, et ce, d'autant plus que les pressions ventriculaires droites persistent élevées malgré la correction. La constatation d'un shunt permet alors la correction immédiate.

La seconde précaution réside dans la décision rapide d'un cathéterisme de contrôle, dès que se manifeste

une défaillance droite, avec ou sans oedème pulmonaire, et à fortiori si un souffle systolique apparaît.

Dans ces conditions, la réintervention offre les plus grandes chances de succès.

Mais le réel problème semble bien en rapport avec les malformations cardiaques elles-mêmes ou ses conséquences.

1°/ Il est admis que la fonction ventriculaire gauche est constamment diminuée. Cette notion explique la possibilité de surcharge du coeur gauche.

Elle devrait conduire également à une analyse plus précise des VG par les angiographies biplans pré-opératoires.

Finalement, c'est sans doute au niveau même du poumon que siègent les anomalies les plus graves, qui cependant ne semblent exister que dans une minorité de cas de Tétralogie de Fallot et plus fréquemment dans les formes anatomiquement sévères.

2°/ C'est pourquoi, nous proposerons comme exploration complémentaire de ces formes anatomiquement sévères :

a) Une scintigraphie pulmonaire permettant d'apprécier la répartition et la qualité de la vascularisation.

b) Dans les formes avec circulation bronchique importante, une artériographie sélective de ces vaisseaux qui pourrait conduire à un geste chirurgical supplémentaire à leur niveau.

c) Voire même, à l'occasion de l'anastomose palliative que réclament souvent ces Tétralogies de Fallot très tôt dans la vie, une biopsie pulmonaire avec examen en microscope électronique couplé à l'examen histologique classique.

Une meilleure connaissance de ces lésions pulmonaires, avant la correction complète, permettrait peut-être ainsi de voir diminuer ces cas d'encombrements pulmonaires dont le pronostic reste très sombre.

ooooo0000ooooo

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABERG T.H.J., RUSSEL J.A.G., MILLER G.E. Jr, OSBORN J.J., GERBODE F.

Causes de la mortalité post-opératoire dans la Tétralogie de Fallot après correction à coeur ouvert.
Bull. Soc. int. Chir., mai-juin 1969, 28, n° 3.

2 - BOUCHARD F., DAVID Ph.

Etudes hémodynamiques dans la Tétralogie de Fallot après intervention.
Concours Médical, 10 juin 1972, 94, n° 24.

3 - CORNELL S.H., VLAD P., EHRNHAFT J.L.

Données d'angiographie et de cathétérisme chez des malades ayant des difficultés après des corrections complètes de la Tétralogie de Fallot.
Radioly. Août 1968, 91, n° 2.

4 - CORNU P., DEQUIROT A., SCALET M.

La Tétralogie de Fallot : Problèmes hématologiques.
Coeur 1973. Numéro spécial journées internationales de cardiologie pédiatrique. (6-8 octobre 1972).

5 - DAOUD G., KAPLAN S., HELMSWORTH J.A.

Tétralogie de Fallot et hypertension pulmonaire ; complications après anastomose pulmonaire générale.
Am. J. Dis. Child., février 1966, III, n° 2.

6 - DUPUIS et REMY J.

Le poumon dans la Tétralogie de Fallot.
Coeur 1973. Numéro spécial journées internationales de cardiologie pédiatrique (6-8 octobre 1972).

7 - EBERT P.A., SABISTON D.C.

Traitement chirurgical de la Tétralogie de Fallot. Influence d'une anastomose préalable entre vaisseaux systémiques et pulmonaires sur les résultats d'une correction à coeur ouvert.
Ann. Surg. Mai 1967, 85, n° 5.

.../..

- FERENCZ Ch.

Le lit vasculaire pulmonaire dans la Tétralogie de Fallot. II : les altérations consécutives à une anastomose entre la circulation artérielle pulmonaire et la circulation artérielle générale.
Bull. Johns Hopkins Hospital, février 1960, 106, n° 2.

- GERARD R., MONTIES Fr.

Trois stades de gravité croissante dans le remaniement anatomique du poumon de la Tétralogie de Fallot.
Coeur numéro spécial 1973.

- GERBODE F., SHARMA G., JOHNSON D.C., ABERG T., MILLER G.E. Jr.

Observation clinique de l'hyperperfusion post-opératoire des poumons dans la Tétralogie de Fallot.
Bull. Soc. Nit. Chir. septembre-octobre 1970, 29, n° 5.

- GILBERT G., TAILLEFER J., AERICHIDE N., LEPAGE G., GRONDIN P., DAVID P.

Evaluation des malades qui ont subi une réparation complète pour la la Tétralogie de Fallot.
Un. Méd. Can. septembre 1971, 100, n° 9.

- HALLIDIE, SMITH K.A., DULAKE M., WONG M., OAKLEY C.M., GOODWIN J.F.

Structure et fonction ventriculaire après correction radicale de Tétralogie de Fallot.
Brit. Heart jour. Juillet 1967, 29, n° 4.

- HISLOP A., RIND L.

Structural changes in the pulmonary arteries and veins into Tetralogy of Fallot.
Brit. Chir. heart jour., novembre 1973, 35, n° 11.

- JARMAKINI J.M., GRAHAM T.P., CANENT J.V. Jr, JEWETT P.A.

Fonction du coeur gauche chez l'enfant porteur de Tétralogie de Fallot, avant ou après chirurgie palliative et/ou correctrice.
Circ. septembre 1972, 46, n° 3.

- KAPLAN S.L., SULLIVAN MALM Jr., BOWMAN F.O. Jr, PAPPER G.M.

Action du by-pass cardiaque sur la capacité de diffusion pulmonaire.
Jour. Thor. Cardiovasc. Surg. mai 1969, 57, n° 5.

16 - KIRKLIN

Disfonctionnement pulmonaire après chirurgie à coeur ouvert.
Med. Clin. North America. Juillet 1964, 48, n° 4.

17 - KIRKLIN J.W., WALACE R.B., MAC GOON D.C., SUHANE J.W.

Résultats tardifs et précoces de la réparation intra-cardiaque de la Tétralogie de Fallot. Revue de 5 ans de 337 malades.
Ann. Surg. octobre 1965, 162, n° 4.

18 - KLINNER W.

Indications, technique chirurgicale et résultats de la correction de la Tétralogie de Fallot.
Zbl. Chir. 7 octobre 1972, 97, n° 40.

19 - LIN C. CY.

Scintigraphie du poumon pour maladie cardio-pulmonaire. I : la Tétralogie de Fallot.
Jour. Thor. Cardiovasc. Surg. mars 1971, 61, n° 3.

20 - LOHR B., ZIEGENRUCKER G.

Recherche sur la résistance du poumon au courant sanguin après l'opération pour Tétralogie de Fallot.
Langenbecks Arh. Klin. Chir. 1960, 200, n° 2.

21 - MALM J.R., et Coll.

Facteurs modifiant les résultats hémodynamiques dans la correction totale de la Tétralogie de Fallot.
J. Thor. Surg. octobre 1966, 52, n° 4.

22 - NAAS R.A., MECROSE D.G., SYKES M.K., ROBINSON B.

Le syndrome pulmonaire post-perfusion.
Lancet 7 Ao. 65, n° 7406.

23 - AC PANOSSIAN MD., J WC HAGSTROM MD, S. NEHLSON B.A., F. VEITH MD.

Secondary nature of surfactant changes in post-perfusion pulmonary change.
J. Thor. Cardiovasc. Surg. Mai 1969. 57, n° 5.

.../..

24 - SHUMWAY N.E., LOWER R., HURLEY E.J., PILLSBURY R.C.

Résultats de la correction chirurgicale totale de la Tétralogie de Fallot.
Circ. Avril 1965. 31, n° 4, sup. n° 1.

25 - SOULIE P. et Coll.

Résultats de la réparation complète de la Tétralogie de Fallot (à propos de 108 cas).
Arch. mal. coeur, décembre 1971, 64, n° 12.

26 - TYLNEY N.C. and HESTER N.J.

Physiologic and histologic change on the lung of patients dying after prologed cardio-pulmonaire bypass.
Ann. Surg. 1967. 166, n° 759.

27 - CA WAGENVOORT MD, DONALD HEATH, PhD, JESSE EDWARDS.

Pathology of pulmonary vasculature bv :
Lésions vasculaires pulmonaires dans les sténoses et les atrésies pulmonaires ; anastomoses bronchiques dans la Tétralogie de Fallot.
Chap. IX. 1964.

oooooo000000oooooo

Vu, le Président de Thèse
Professeur J. MATHEY

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur H. JEROME

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de PARIS

R. MALLET